

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N° 888

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Mohand-Saïd OUADAHI

Interne des Hôpitaux du Havre

Né le 4 Octobre 1929, à Ait-Saâda-Michelet (Alger)

présentée et soutenue publiquement le

**A PROPOS D'UN CAS D'HEMOSIDEROSE
PULMONAIRE IDIOPATHIQUE**

(Contribution à l'étude de cette maladie)

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI*

1960

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1960

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Mohand-Saïd OUADAH

Né le 4 octobre 1929

à Aït-Saâda-Michelet (Alger)

Interne des Hôpitaux du Havre

-1-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

A PROPOS D'UN CAS D'HEMOSIDEROSE

PULMONAIRE IDIOPATHIQUE

(Contribution à l'étude de cette maladie)

-:-

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

-:-

D.P. TAIB

8, rue Casimir-Delavigne

PARIS

1960.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHEL (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN	Léon BINET
	Membre de l'Institut
ASSEESSEUR	Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bacteriologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon)	SICARD (A)
(Cochin)	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales	(Hôtel-Dieu)
(Saint-Antoine)	GOSSET (J)
(Salpêtrière)	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopedique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

MM.

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
(Broussais	GENNES (L. de)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Lariboisière	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal	N...
obstétricales (Tarnier	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérap.médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (ch. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOLLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immuno- logie expérimentale ch. à t.pers.	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t.pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. (BUSSE (F) (GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J) (VOURC'H (G) (NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch. (POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m.conf. (BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P) (MATHE (G) (DUPERRAT (B) (LEDOUX-LEBARD (G) (TUCHMANN-DUPLESSIS (H) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J)
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Biologie médicale	
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-radiologie	
Embryologie	
Hématologie	
Histologie	

	MM.
Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr.s.ch.
	(CORRE-HURST (Mme L)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DERAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.
	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P.)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L.)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G) agr.pers.
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

MM.

Pathologie expérimentale	(PLAS (F) (RICHET (G) (AUSSANNAIRE (M) (BOUR (H) (BOUVIER (J) (BOUVRAIN (Y) (BRICAIRE (H) (BRISAUD (H) (BROCARD (H) (BUGE (A) (CASTAIGNE (P) m.conf. (CATINAT (J) (CONTAMIN (F) (COURY (C) (FREZAL (J) (HOUSSET (E) (LAROCHÉ (Cl) (LESOBRE (R) (MACREZ (C) (NICK (J) (PEQUIGNOT (H)m.conf. (ROYER (P) (WOLFROMM (R) (JOSEPH (R) (MANDE (R) (MOZZICONACCI (P) (POLONOVSKI (C) (ROSSIER (A) (LEVY (Melle J)pr.s.ch. (BOISSIER (J) (LECHAT (P) (PARROT (J)pr.s.ch. (DEJOURS (P) (GOUGEROT (L)m.conf. (KELLERSHON (KREIS (B) (PICHOT (P) (DUCHE (D) (DELBARRE (F) (CERNEA (P) (CHAPUT (Mme A)m.c.agr. (GRELLET (M) (CHASSAGNE (P) (LAMOTTE (M) (QUENU (L)
Pathologie médicale	
Pédiatrie-Puériculture	
Pharmacologie	
Physiologie	
Physique médicale	
Pneumo-phtisiologie	
Psychiatrie	
Psychiatrie infantile	
Rhumatologie	
Stomatologie	
Thérapeutique	
Urologie	

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

MM.

Clinique chirurg.	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S.de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M.)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
Clinique médicale	pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
	(CONTE (M)	trique et pué-	
	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
 Biochimie médicale ETTORI (J) pr.à t.per
 Pathologie chirurgicale RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J)
 Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
 Melle HURE (A)
 Conservateur, chargé de la direction
 de la Bibliothèque M. le Dr HAHN (A)
 Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
 Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
 LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
 a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
 tions qui lui seront présentées, doivent être consi-
 dérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
 leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

Avec toute mon affection et
ma reconnaissance.

A mes Beaux-Parents,

Avec mes plus affectueux
sentiments.

A ma Femme et à mes Enfants,

Avec toute ma tendresse.

A mes Frères et Soeurs

A qui je dois beaucoup.

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Professeur de Pédiatrie sociale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mon Maître,

le Professeur Agrégé Jean L'HIRONDEL
Pédiatre des Hôpitaux de Caen

Qui a guidé nos premiers
pas vers la pédiatrie.

A tous mes Maîtres de l'Ecole de Médecine
et des Hôpitaux de Caen.

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine
et des Hôpitaux de Rouen et de
Petit-Quevilly.

A mes Maîtres des Hôpitaux du Havre,
et en particulier :

Monsieur le Docteur André BAUDOIN,
Monsieur le Docteur Paul BLONDET,

Pédiatres de l'Hôpital du Havre,

et au Docteur Léon ROUSSELIN

Pneumo-phtisiologue de l'Hôpital
du Havre,

Qui, sans faste inutile ont
prodigué des leçons dont
la teneur scientifique et
humaine ont profondément
marqué notre formation mé-
dicale.

En témoignage de notre re-
connaissance et profonde
gratitude.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris,

et en particulier :

Monsieur le Professeur Marcel LELONG,
Monsieur le Docteur JOSEPH,
et leurs assistants et collaborateurs,

Qui n'ont pas ménagé leurs
efforts au cours de l'en-
seignement rationnel et
précis qu'ils nous ont
prodigué à l'Ecole de
Puériculture de Brune,

Avec nos hommages respec-
tueux et notre profonde
reconnaissance.

A Messieurs les Membres de
mon Jury de Thèse.

A PROPOS D'UN CAS D'HEMOSIDEROSE
PULMONAIRE IDIOPATHIQUE
(Contribution à l'étude de cette maladie)

-:-

INTRODUCTION

-:-

Affection rare, largement étudiée par les auteurs anglo-saxons et récemment par les cliniciens français, l'hémosidérose pulmonaire idiopathique est une maladie, propre à l'enfance, qui demeure malgré une meilleure connaissance une maladie grave de cause encore inconnue évoluant par poussées pour aboutir au terme d'une durée variable à une échéance fatale et ce quelle que soit la thérapeutique à visée symptomatique utilisée.

Environ 70 observations dont 4 seulement en France, ont été rapportées jusqu'ici dans la littérature médicale mondiale. Les incertitudes qui entourent cette curieuse maladie nous autorisent à verser au dossier l'observation personnelle suivante avec le grand espoir que le modeste travail que nous vous présentons ici apportera un élément positif dans la connaissance de cette redoutable maladie.

-:-

A propos d'un cas d'hémosidérose pulmonaire idiopathique observé à l'Hôpital général du Havre, dans le service de Médecine Infantile de MM BAUDOIN et BLONDET, traité et suivi depuis le 14.8.1954 à ce jour.

Andrée M... est adressée, pour la première fois, le 14 août 1954 à l'Hôpital Général du Havre (par son médecin traitant) pour pâleur effrayante, dyspnée et anémie hypochrome importante, avec suspicion de greffe endocardite d'Osler sur R.M. ancien méconnu.

Agée de 8 ans cet enfant est le sixième d'une fratrie de neuf.

Le père et la mère sont normands, vivants et bien portants.

Cinq frères vivants et bien portants et deux autres décédés (le premier d'une affection intestinale, le second d'une toxicose). Une soeur bien portante.

Andrée est née auterme d'une grossesse et d'un accouchement normaux, elle pesait à la naissance 4 kg et a crié aussitôt après.

En dehors d'une rubéole survenue à l'âge de 6 ans, sans caractère particulier, Andrée a toujours été bien portante jusqu'au 14 août 1954, date à laquelle elle est entrée pour la première fois dans le service.

L'enfant était en colonie de vacances, depuis le début juillet 1954, à Honfleur, où elle passait ses journées au grand air. Dès le 3 août, sa mère remarquait le soir une asthénie qui alla en s'accroissant progressivement, les jours suivants.

Le 7 août, enfant fatiguée, essoufflée et pâle. Le lendemain, le Dr. MALOUVIER appelé en consultation demande une numération

qui objective une anémie à 2.010.000 G.R.
6.200 G.B. et 18 % Hb ; V.S. à 12/26 mm.

Le 14 août, à son arrivée dans le service on est frappé par la pâleur intense, le teint blafard, cireux, avec conjonctives et muqueuses décolorées, mais non ictériques.

Enfant dyspnéique : polypnée (55 mouvements respiratoires par minute).

L'examen cardio-vasculaire montre une T.A. = 8/4, un rythme cardiaque à 80 pulsations par minute, et à l'auscultation un énorme souffle systolique.

Par ailleurs, l'examen clinique est négatif : auscultation pulmonaire normale, abdomen souple, pas de splénomégalie, d'adénomégalie, ni d'hépatomégalie et l'examen neurologique est normal.

Un hémogramme demandé d'urgence a montré une anémie hypochrome très importante à
1.680.000 G.R.
12.200 G.B.
et 18 % Hb.

Par ailleurs hémoculture : négative.

Signe du lacet : négatif, résistance globulaire diminuée : $H_i = 5,1$ et $H_t = 3,3$ - Urée sanguine : 0,30 - Test tuberculinique négatif - Recherche des agglutinines irrégulières (aux méthodes directe et indirecte) négative. Le myélogramme a montré une réaction érythroblastique satisfaisante (39 %).

Devant cette anémie hypochrome grave une transfusion d'urgence de 150 cc de sang isogroupe (A Rh +) a été pratiquée et renouvelée les jours suivants : l'enfant ayant reçu en tout durant son premier séjour

1,500 litres et parallèlement un traitement à la cortisone (200 mg/j, pendant 6 jours) a été institué.

Le 16 août 1954, une amélioration clinique a été constatée avec disparition de la dyspnée et nette diminution du souffle cardiaque mais le 20, l'apparition d'une forte céphalée frontale, d'une asthénie brutale, d'un oedème du visage avec oligurie, d'une légèrè remontée de la T.A. à 10/4, nous incita à arrêter le traitement à la cortisone. Le lendemain, tout est rentré dans l'ordre.

En outre, du 3 au 16 septembre 1954 (date de sortie de l'enfant du service) notre petite malade recevait tous les jours une ampoule de vitamine B12 et deux ampoules de globiron.

Les variations de l'anémie sont indiquées par le tableau ci-joint.

Le 31 mai 1955 : 2ème hospitalisation pour pâleur, aspect infiltré de la peau sans oedèmes, céphalée et crachat hémoptoïque. De prime abord on est frappé par la pâleur de l'enfant : les lèvres, les ongles, les conjonctives sont décolorées ; les joues sont bouffies et les membres inférieurs sont infiltrés, mais la peau ne garde pas le godet. En outre, elle est obnubilée et légèrement dyspnéique.

Par ailleurs, l'examen cardio-pulmonaire abdominal et neurologique est négatif.

Un hémogramme pratiqué d'urgence a montré 3.220.000 G.R., 9.800 G.B., 45 % d'Hb, 135.000 plaquettes et 2 % de réticulocytes. Absence d'albumine, de sucre, d'acétone dans les urines. Une transfusion de 150 cc répé-

Dates	G.R.	G.B.	Hb.	Lym- pho.	Grds Mono	Poly N.	Poly E.	Observations
14.8.54	1.680.000	12.200	18 %	15,5	2	77,5	5	Hypochromémie. Anisocytose Polychromatophylie. Poikilo- cytose
16.8.54	2.060.000	6.800	25 %	18	0,5	81,5		Réticulocytes = 2 %
18.8.54	3.080.000	8.000	40 %	21	2	75,5	1	"
19.8.54	3.260.000	12.800	55 %	11,5	2,5	85,5		Plaqq. 169.000 "
21.8.54	3.030.000	14.800	50 %	18	2,5	75,5	3	"
25.8.54	3.580.000	6.400	50 %	38,5	2	55,5	2,5	Réticulocytes 3 % "
31.8.54	3.420.000	9.200	55 %	20	5	71,5	2,5	"
3.9.54	3.800.000	7.800	70 %	41	5	48,5	4	Anisocytose - Anisochro- mie
12.9.54	3.690.000	5.000	73 %	38,5	2	54,5	2,5	Réticulocyte 1 % "
1.X.54	4.100.000	9.400	80 %	58	1,5	37,5	1	Réticulocytes 3 %

tée trois fois tous les deux jours, un régime sans sel, et 200 mg de cortisone, avec un million de pénicilline par jour pendant 15 jours en association avec une thérapeutique martiale, sous forme de glucofer (4 comprimés par jour pendant 27 jours) relayé par le protoxalate de fer (2 g/j) pendant 15 jours, ont amené une amélioration remarquable de l'état général de notre petite malade. En effet deux jours après son entrée, l'enfant sortait de sa torpeur, respirait normalement et avait un meilleur teint : nettement plus colorée. Parallèlement sa diurèse basse au départ (250 cc par jour les deux premiers jours) a remonté progressivement pour se maintenir aux environs de 1 litre par jour jusqu'à sa sortie.

En vue d'établir l'étiologie exacte de cette anémie hypochrome récidivante divers examens complémentaires ont été pratiqués : cuti-réaction, intra-dermo-réaction à 50 unités : négatives. Urée sanguine, 0,41 ; culot urinaire a montré un sédiment léger contenant du mucus, des cellules épithéliales, des cristaux d'oxalate de chaux et de très rares hématies. Ni pus, ni bactéries.

Uroculture négative.

Résistance globulaire diminuée (Ht : 4,1 et Hi : 5,7). Bilirubinémie directe = 3,2 mg et bilirubine totale = 5 mg.

Un premier tubage gastrique à jeun a montré l'absence de HCl libre dans l'estomac, mais 3 jours plus tard, après repas d'Ewald, l'étude du chimisme gastrique a révélé les résultats suivants :

Chiffres normaux

HCl libre	0,98	0,40 à 0,75
Acidité totale	2,37	1,50
Chlore combiné	2,5	0,70

Pepsine = longueur d'albumine digérée = 4,5 mm (Normale = 3 mm).

La recherche de bacilles acido-alcool-résistants a été négative : de même que la culture sur milieu de Loewenstein.

L'examen des selles a décelé la présence d'ascaris et de kystes de Lamblia.

Le myélogramme a montré la même réaction érythroblastique qu'au mois d'août 1954 (36 %). Les différents hémogrammes ont donné les résultats ci-après.

(Voir tableau page 24)

L'examen radiologique de l'oesophage et de l'estomac et le lavement baryté n'ont objectivé aucune malformation digestive et en particulier pas de hernie diaphragmatique visible.

Quant à la radiographie pulmonaire elle a montré une diminution de transparence au niveau des deux bases et plus particulièrement à droite. Aspect réticulo-nodulaire sans opacité hilare. Les sommets pulmonaires et les sinus costo-diaphragmatiques sont respectés. L'ombre cardiaque est normale.

L'enfant a quitté le service le 16.7.55 en bon état général, avec une lettre de sortie suggérant à son médecin traitant de poursuivre la thérapeutique martiale sous forme de protoxalate de fer et sous surveillance hématologique.

Dates	G.R.	G.B.	Hb	Lympho	Grds Mono	Poly N	Poly E	Observations
31.5.55	3.220.000	9.800	45 %	44,5	3,5	50	0,5	Hypochromémie-Anisocytose Poikilocytose.Polichromato- phylie. Réticulocytes 2 %
2.6.55	2.750.000	8.400	35 %	31,5	3	62	2,5	Plaquettes 149.000 Réticulocytes 3 %
4.6.55	3.020.000	10.200	35 %	38,5	3	57	1,5	Réticulocytes 2 %
6.6.55	3.410.000	14.000	48 %	27,5	3	69	0,5	Réticulocytes = 2 %
9.6.55	3.580.000	15.400	60 %	40	6	56		5 = 3 % "
13.6.55	4.130.000	12.000	55 %	57	4	38,5	0,5	"
22.6.55	3.390.000	12.600	60 %	25,5	1	71,5	0,5	"
28.6.55	3.870.000	6.800	50 %	38,5	4,5	54	2	"
8.7.55	3.160.000	8.800	70 %	47	5,5	42,5	4	Légère anisocytose Anisochromie
15.7.55	3.950.000	6.000	75 %	40,5	3,5	50	4,5	"

Durant l'année 1956, deux hémogrammes ont été pratiqués, dont voici les résultats :

	5.1.56	16.11.56
G.R.	3.920.000	3.820.000
G.B.	6.200	8.400
Hb	74 %	74 %
Lymphos	74	38
Grands mono	1	4,5
Poly N.	20,5	53,5
Poly E	1	3,5
Observations		Légère aniso- chromie

Le 29 Mai 1956 : virage de cuti. La constatation a été faite par le Dr. Varin, médecin scolaire.

: Le 22 mai 1957, à l'occasion de son passage dans le service pour hémogramme de contrôle, une hospitalisation (la 3ème) a été décidée, car en plus de la pâleur accentuée, on notait une bouffissure du visage, une décoloration importante des muqueuses et un petit souffle systolique à l'auscultation. L'examen somatique par ailleurs a révélé, pour la première fois une légère hépatomégalie et une rate percutable et non palpable. La numération globulaire a montré une anémie hypochrome à 3.100.000 G.R. et une leucopénie à 5.200 G.B. avec une Hb à 42 % et un taux de plaquettes à 246.000.

L'enfant a reçu une transfusion de 150 cc et a été mise sous pénicilline : 1 million d'unités par jour (température à 38° à son entrée) pendant 13 jours, relayée par l'ex-

tencilline : 400.000 U pro die. Cortancyl (6 c/j au départ puis doses dégressives) Protosalates de Fer 2 g/j et Globiron 2 ampoules par jour pendant toute la durée de son hospitalisation, soit 58 jours.

Durant cette période divers examens complémentaires ont été pratiqués :

Cuti-réaction négative et intra-dermo-réaction à 50 U. : douteuse.

V.S. : 2 - 4 mm

Rétraction du caillot : normale

T.S. : 1'3/4

T.C. : 3'½

Résistance globulaire : Ht = 3,3

Hi = 4,7

Le myélogramme a montré une forte réaction myélo-érythroblastique (39,4 %) - Hématocrite : 22 %, Hémoglobine 7,30 g par 100 cc de sang (normale : 14 à 15 g %).

Le tubage gastrique à jeun : a montré :

Acidité totale : 0,255 et HCl libre : néant.

L'examen radiologique après baryte ne met en évidence aucune anomalie ou lésion de l'oesophage, de l'estomac ni du duodénum.

Une étude immuno-hématologique complète pratiquée à deux reprises au Centre National de Transfusions sanguines à trois semaines d'intervalle, par le Dr. J. Dausset n'a pas révélé d'anticorps contre aucune des trois séries cellulaires du sang qui puisse expliquer cette anémie à rechutes, dont les variations sont indiquées par le tableau ci-après.

Dates	G.R.	G.B.	Hb	Lympho	Grds Mono	Polys N	Polys E	Observations
15.3.57	3.740.000	6.000	70 %	29,5	1,5	65,5	3,5	Légère anisocytose Anisochromie
23.5.57	3.100.000	5.200	42 %	16,5	3	77,5	1,5	Poikilocytose et Polichromatophylie
27.5.57	3.500.000	5.400	30 %	32	5,5	60,5	1,5	"
29.5.57	3.770.000	9.000	50 %	32,5	4	62	0,5	Hypochromémie Réticulocytes 5 %
8.6.57	4.250.000	12.800	70 %	30	3,5	66	0,5	Anisocytose, macro- cytose, hypochromé- mie, polichromato- philie
19.6.57	3.990.000	10.200	78 %	27	1,5	70	1,5	Hypochromémie
12.7.57	4.240.000	14.800	80 %	33	5,5	58,5	2,5	Aniso et macrocy- tose
29.8.57	4.110.000	8.000	86 %	22	3	64	9	R.A.S.
11.10.57	5.320.000	7.800	111 %	44,5	2,5	49	2	R.A.S.
8.11.57	5.140.000	8.400	107 %	34,5	4	59,5	1,5	R.A.S.

Le 18 juillet 1957, Andrée a quitté le service avec une nette amélioration de son état général, pour reprendre une vie normale sous la surveillance vigilante de son médecin traitant (le Dr. Semick).

Durant les années scolaires 1957-1958, et 1958-1959, elle a fréquenté régulièrement l'école et a obtenu de bons résultats

Pendant cette période, huit contrôles hématologiques ont été effectués dont les résultats sont donnés dans le tableau suivant, page 29.

L'enfant a continué à mener une vie normale. Cependant elle manquait de dynamisme et d'activité physique débordante que possèdent les enfants de son âge.

En effet, malgré ses bons résultats scolaires, Andrée résiste mal à l'effort, surtout physique et se trouve sous l'emprise d'une apathie d'abord légère, mais qui se faisait sentir progressivement.

Le 7 janvier 1960, l'enfant est admise à nouveau dans le service pour pâleur, apathie prononcée et essoufflement, au moindre effort. Elle mesure 1,47 m et pèse 43 Kg

A l'examen on est impressionné comme aux précédents séjours par le pâleur intense de la malade avec décoloration des muqueuses et des conjonctives, la bouffissure du visage et l'asthénie marquée la rendant amorphe. L'auscultation cardiaque décèle un léger souffle systolique de pointe entendu lors du decubitus dorsal, plus net quand on fait asseoir l'enfant et après effort. Le rythme est régulier et le deuxième bruit est d'intensité normale.

Dates	G.R.	G.B.	Hb	Lympho	Grds Mono	Polys N	Polys E	Observations
21.2.58	5.000.000	10.600	80 %	15,5	6,5	68,5	9	Légère anisocytose - anisochromie
23.5.58	4.280.000	6.800	90 %	45,5	2,5	46,5	4,5	R.A.S.
16.8.58	4.820.000	5.800	90 %	42	2	50,5	4	"
21.11.58	4.380.000	6.600	85 %	25,5	4	60,5	8	Légère anisocytose - anisochromie
20.2.59	3.900.000	13.400	80 %	47,5	1	50,5	1	"
24.4.59	4.200.000	11.600	75 %	30	2	64,5	3,5	"
29.8.59	4.920.000	5.200	95 %	39,5	4,5	53	3	R.A.S.
27.11.59	4.010.000	6.000	84 %	26	2	68,5	3,5	R.A.S.

Par contre, l'auscultation pulmonaire est normale. Par ailleurs, le foie débordé de $\frac{1}{2}$ travers de doigt le rebord costal droit et la rate est percutable mais non palpable. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et symétriques, et on ne trouve pas d'adénopathie. Enfin, on note des signes de puberté débutante : pilosité pubienne et développement des seins.

Devant cette anémie hypochrome récidivante nous avons de nouveau pratiqué de nombreux examens complémentaires pour élucider son étiologie exacte.

Parmi eux :

Cuti-réaction négative ;

I.D.R. à 10 U positive ;

V.S. : 8 - 21 mm ;

Le myélogramme a montré une moelle très riche avec hyperplasie de la lignée érythroblastique ;

E.C.G. : normal ;

F.O. et E.E.G. : normaux ;

La radiographie du crâne n'a montré aucune lésion ni anomalie osseuse, visible ;

Bilirubine totale inférieure à 15 mg ;

Taux des réticulocytes inférieur à 1 % ;

Fer sérique : 85 gamma par litre ;

Tests hépatiques négatifs ;

Cholestérol sanguin : 1,66 g ;

Iodémie protéique : 6,25 gamma pour 100 ;

Fibrinémie : 2,65 g ;

Prothrombine : 48 % ;

Absence de sang, dans les selles et les urines.

Trois tubages gastriques à la recherche de B.K. se sont révélés négatifs ;

De même que les cultures sur milieu de Loewenstein pratiquées à ces occasions.

Les radiographies de l'oesophage et de l'estomac après baryte n'ont objectivé aucune lésion ni malformation de ces organes ;

Les radiographies de tout le squelette ont montré une structure osseuse normale ;

Quant à la radiographie thoracique, elle confirme l'existence , soupçonnée par la radioscopie, d'une accentuation des images hilaires surtout à droite avec une diminution de transparence au niveau des régions médiopulmonaires plus nette à droite ;

Les coupes tomographiques du poumon droit n'apportent pas de renseignements complémentaires. Elles permettent de constater que l'opacité hilare droite siège entre la bronche supérieure et la bronche inférieure, dont elle réduit légèrement le calibre.

L'exploration fonctionnelle respiratoire a montré une fonction pulmonaire parfaitement normale.

Les résultats en sont donnés dans le tableau de la page 32.

Les examens hématologiques ont donné les résultats ci-contre :

Dates	G.R.	G.B.	Hb	Lympho	Mono	Polys N	Polys E	Observations
8.I.60	3.800.000	9.600	70 %	43	5,5	48,5	1,5	Légère anisocytose - anisochromie
14.I.60	3.560.000	4.400	56 %	25,5	5	68	1,5	" Poikilocytose, Polychromatophylie
17.2.60	4.250.000	10.400	60 %	18	4	77	1	"
3.6.60	4.220.000	11.000	58 %	42	4	50	2	Légère anisocytose hypochromémie

Age = 14 ans Poids = 44 kg Taille = 1,49 m Surface corporelle = $1,28 \text{ m}^2$

Gauche

3,5 cm

Droite

3,5 cm

Jeu diaphragmatique

Champs pulmonaires

Clair

Bon obscurcissement expiratoire

Médiastin

Fixe

Bon effacement des triangles clairs en profil

Côtes

Bien mobiles

Th. Observé % de Th.

C.V. 2.208 2.280 100 % Epreuve d'effort Oxymètre
Oxymètre au repos

V.E.M.S. 1.810 1.845 100 % $\frac{\text{HbO}_2}{\text{Hb}} = 0,95 = 94,5 \%$

$\frac{\text{V.E.M.S.}}{\text{C.V.}}$ 81 % 80 % Trente marche à la minute
pendant 3 minutes. Au bout
de 1 m : $\frac{\text{HbO}_2}{\text{Hb}} = 0,88 = 96,5 \%$

Volume expiratoire 1er V.R. 840 Aucun signe de dyspnée =
bonne tolérance de l'épreuve

C.R.F. 1.296 Pouls = 90 au départ
Fin de l'examen = 148

Volume résiduel 456 Après 1'30" 108
2' 108
3' 110

Capacité totale 2.736 4' 100
5' 100

$\frac{\text{V.R.}}{\text{C.T.}}$ Nat 25 % 17 % Conclusion : Fonction pulmo-
naire parfaitement normale

Temps de mixique 1'

V.M.M. indirecte 59.535 cc

(V.E.M.S. x 37)

V.M.M. direct 77.000 cc 68.265 cc 87 %

Fréquence 40,5

V.I.M.S. 2.175 95 %

de la C.V. observée

Les numérations formules des sept autres membres de la famille se sont révélées normales.

Le diagnostic d'hémosidérose pulmonaire idiopathique, orienté par les manifestations cliniques en particulier par la pâleur, l'hémoptysie, la dyspnée et l'anémie hypochrome évoluant par poussées, est alors, enfin confirmée par la mise en évidence de sidérophages dans le liquide de lavage gastrique.

Nous nous sommes abstenus volontairement de pratiquer une biopsie pulmonaire à l'aiguille fine : cette exploration pouvant être suivie d'une poussée évolutive dramatique, comme le rapportent MM. Chaptal et Collaborateurs, dans leur observation récente et M. Bela Steiner de Budapest.

Actuellement, notre petite malade va bien.

Durant son dernier séjour du 7 janvier au 22 février, elle n'a reçu aucun traitement en dehors d'une transfusion de 150 cc.

Nous l'avons revue dans le service le 13 octobre 1960. L'examen clinique n'a rien révélé d'anormal et en particulier pas de pâleur, pas de dyspnée et pas de signes stéacoustiques décelables par l'auscultation cardio-pulmonaire.

A cette occasion nous avons pratiqué quelques examens complémentaires de contrôle, dont voici les résultats :

Héмограмме :

G.R.	4.200.000
G.B.	7.000
Hb	70 %

Lympho 34

Mono 3

Poly N 60

Poly E 3

Observations : Anisocytose - Hypochromémie
Poïkilocytose

Réticulocytes : 2 %

Fer sérique : 40 gammas

Bilirubine totale inférieure à 15 mg, et
bilirubine directe : néant

Protides : 69 g

Electrophorèse :

Protéines totales 69 °/°

Sérine Albumine 54 °/°

Globulines alpha 1 2

alpha 2 10

bêta 1 { - 12

bêta 2 {

gamma 22

La radiographie pulmonaire montre :
que l'opacité hilare droite demeure visi-
ble sans modification notable ; l'infiltrat
réticulo-nodulaire droit et gauche paraît
avoir légèrement régressé, mais de façon in-
complète.

Aucune image anormale nouvelle n'est ap-
parue. A noter l'absence d'opacité hilare
gauche.

Ombre cardiaque toujours normale.

Nous retrouvons dans cette observation les principales caractéristiques de l'hémossidérose pulmonaire idiopathique, que nous vous proposons de passer en revue en envisageant successivement :

- I - L'Historique de cette maladie.
- II - Son étude clinique, avec les examens complémentaires - biologiques et radiologiques en particulier - permettant d'établir le diagnostic, son évolution et son pronostic.
- III - Son étude anatomopathologique : macroscopique et microscopique.
- IV - Une discussion pathogénique à la lumière des acquisitions récentes.
- V - Son traitement.
- VI - Conclusions.

- I -

HISTORIQUE

-:-

Le nombre des observations d'hémosidérose pulmonaire idiopathique s'élève actuellement à 70 environ. Nous nous excusons de ne pouvoir citer tous les noms des auteurs qui ont contribué à l'étude de cette maladie.

Ceelen en 1931 ^{et ses collaborateurs} décrivit pour la première fois cette maladie sur la foi de l'anatomie pathologique et l'expliqua comme une maladie primitive des fibres élastiques des petits vaisseaux pulmonaires d'où stase capillaire, ruptures vasculaires, hémorragies.

Par la suite, Montaldo, Waldenstrom et Gellerstedt, Glanzmann et d'autres auteurs précisèrent l'évolution par poussées de la dyspnée, les caractères de l'anémie qui l'accompagne et les aspects radiologiques de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique.

Hansen en 1947 après avoir cité Heilmeyer, attribue l'affection à un dépôt de fer dans les poumons entraînant secondairement une anémie sidéropénique.

En 1948, Wyllie, Sheldon, Bodian et Barlow ajoutent aux 17 observations déjà parues, une importante étude de sept cas personnels dont deux vérifiés anatomiquement.

Castro Freire en 1951 prenant argument de l'abaissement du chiffre des globules blancs et des plaquettes dans un de ses cas compliqués de purpura, a parlé d'hypersplénisme et fait réaliser dans deux cas une splénecto-

mie avec à court terme des résultats satisfaisants.

En 1952 la première observation française est publiée par Jeune et collaborateurs sous le titre de "Hémosidérose pulmonaire idiopathique probable", situant cette maladie à la "frontière de la pneumologie et de l'hématologie".

En 1953, Gellis, Reinhold et Green - de Boston - n'hésitent pas à préconiser la ponction pulmonaire qu'ils considèrent comme l'exploration la plus sûre et dénuée de tout danger dans l'établissement du diagnostic positif de l'H.P.I.

En 1954, Steiner - de Budapest - considère au contraire la ponction pulmonaire comme dangereuse et lui préfère la biopsie pulmonaire chirurgicale. Il émet une théorie allergique pour expliquer le mécanisme des hémorragies pulmonaires. En effet, pour Steiner l'hémosidérose pulmonaire idiopathique serait une maladie immuno-allergique à détermination pulmonaire sous l'influence d'un agent sensibilisateur inconnu.

La même année, Sandoe rapportait deux observations à évolution prolongée, avec, dans le premier cas des poussées espacées de 6 à 24 ans : action favorable du fer sur l'anémie, mais mort d'insuffisance cardiaque à 25 ans. Dans le 2ème cas, l'enfant a été suivi pendant 3 ans, de 13 à 16 ans, il a été traité pendant 6 mois par l'ACTH sans amélioration franche mais sans aggravation notable pendant ce semestre.

Toujours en 1954, Fleishner et Berenberg rapportent une observation personnelle con-

cernant un petit garçon noir de 2 ans qui présentait une anémie ferriprive sévère avec des condensations pulmonaires diffuses. Le diagnostic fut établi par ponction biopsie pulmonaire sur la présence de sidérophages. Ces auteurs précisent : qu'il ne s'agit pas d'un aspect particulier et local d'une hémosidérose généralisée, la maladie n'a aucun rapport avec l'hémochromatose car il ne s'agit pas d'un trouble général du métabolisme ferrique ; il s'agit également d'une affection différente de l'induration brune du poumon dans la congestion pulmonaire chronique ; généralement provoquée par le rétrécissement mitral. Il s'agit vraisemblablement d'un trouble primitif de la formation du tissu pulmonaire, avec absence des éléments élastiques, ou d'un trouble vasomoteur.

En 1955, Gluck a essayé sans succès la radiothérapie du thorax à doses anti-inflammatoires et la cortisone n'a pas empêché la mort de son malade.

En 1956, une deuxième observation française a été rapportée par Joseph, Job et Gentil qui ont fait à cette occasion une étude remarquable de l'H.P.I. avec revue des 56 cas connus jusqu'alors dans la littérature médicale mondiale.

En l'absence de toute cardiopathie décelable à l'examen le plus complet, et de tout caractère familial, un enfant de 6 ans est atteint depuis l'âge de trois ans d'une dyspnée d'effort qui s'accroît par poussées accompagnée de pâleur et de fatigabilité anormale. Le diagnostic repose sur l'existence d'opacités pulmonaires diffuses et bilatérales avec images nodulaires disséminées et sur la constatation directe de macrophages bourrés de granulations

ferriques prenant intensément le bleu de Prusse, mis en évidence dans le liquide de lavage gastrique et sur les frottis obtenus par ponction pulmonaire à l'aiguille fine. Le cathétérisme cardiaque permet d'éliminer une cardiopathie au sens habituel du terme mais enregistre d'importantes variations des pressions diastoliques dans le ventricule droit, en rapport avec la respiration.

Malgré un traitement prolongé pendant plus d'un an et continu (5 mg par jour pendant les rémissions et 10 mg par jour au moment des crises) il n'y a pas eu de transformation spectaculaire. En effet, l'enfant actuellement âgé de 10 ans $\frac{1}{2}$, va en classe mais présente un retard important staturo-pondéral avec une dyspnée quasi permanente, un hipocratisme digital et une polyglobulie -cette tendance à la polyglobulie est surtout nette dans l'inter-valle des crises et s'accompagne de cyanose traduisant des troubles de l'oxygénation). Les nuages radiologiques persistent également et l'état général de l'enfant reste alarmant. Selon Joseph et collaborateurs, l'allure clinique de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique, maladie hémorragique alvéolaire à poussées successives, suggère davantage la primauté de troubles hémodynamiques dans les petits vaisseaux du poumon. L'hypothèse d'une anomalie congénitale des anastomoses entre vaisseaux pulmonaires et bronchiques expliquerait à la fois l'apparition de la maladie dans l'enfance et son évolution par poussées.

La même année, S. Halvorsen. (d'Oslo) a obtenu chez une fillette de 22 mois grâce à 12,5 mg par jour de cortisone pendant un an une amélioration nette, puis une nouvelle poussée sans traitement.

En 1957, Marty, Roux, Lagarde, Nicolas et Mollaret - de Toulon - publièrent la troisième observation française : un petit garçon de 2 ans suivi de mars 56 à avril 57 présentant une anémie fébrile à rechutes entraînant cinq hospitalisations dans la même année, accompagnée de pneumopathie avec des signes radiologiques évocateurs d'une hémosidérose pulmonaire idiopathique. La nature de cette affection est confirmée par la présence de sidérophages dans le liquide retiré par tubage gastrique. Ces auteurs pensent que l'extravasation des hématies se fait à l'occasion de bouffées congestives pulmonaires. La fragilité pulmonaire locale qui la conditionne (peut-être congénitale) se manifesterait à l'occasion d'un choc sensibilisateur quelconque parfois minime (allergie due à une parasitose intestinale, épisode infectieux : coqueluche, varicelle, etc...). L'hémosidérine non résorbée infiltrant le tissu de soutien du parenchyme pulmonaire et provoquant sa sclérose le prédisposerait aux récurrences. D'où la déduction thérapeutique : il semble que parmi les thérapeutiques à visée pathogénique la corticothérapie non seulement favorise l'amélioration des lésions pulmonaires, mais mette l'enfant relativement à l'abri de nouvelles poussées évolutives. Peut-être retarde-t-elle l'involution fibreuse et la sclérose résiduelle ? D'autre part, les antibiotiques paraissent avoir leur utilité dans ce syndrome à rechutes où l'élément déclenchant a semblé être chaque fois chez ce petit malade de type infectieux. Enfin les antihistaminiques, les vitamines de protection vasculaire pourraient servir de médication d'appoint.

La même année, Toscano et Pedrinazzi rapportent deux cas d'H.P.I. très différents

l'un de l'autre du point de vue évolutif. Dans le premier cas, début de la maladie à 4 mois. La cortisone a été prescrite sans délai et aucune crise nouvelle n'est apparue. Un contrôle effectué 5 ans plus tard a montré la regression totale des images radiologiques, et la broncho-aspiration n'a révélé aucun sidérophage dans les sécrétions.

Par contre dans le second cas, une petite fille de 9 ans, chez qui la maladie a débuté à l'âge de 7 ans, la mort survint subitement après quelques jours d'observation au cours d'une violente crise de dyspnée et un tableau hématologique d'anémie aiguë.

Toujours en 1957, Soergel a publié deux cas d'H.P.I. chez des adultes : dans le 1er cas, le diagnostic a été porté chez une femme en 1942, avec apparition de signes radiologiques 2 ans après le début de la maladie et évolution mortelle. La malade est décédée en 1955 dans un tableau d'insuffisance respiratoire à la suite d'hémoptysies.

Dans le 2ème cas, l'évolution a été plus rapidement mortelle : mars 1955, début par fatigue et hémoptysie, et 2 mois ½ plus tard le malade est décédée après hémoptysies importantes.

Dans les deux cas, à la nécropsie, l'auteur a retrouvé une légère hypertrophie du ventricule gauche inexpliquée.

En 1958, Beaumont dans son article "Hémosidérose Pulmonaire des cardiaques" rapporte 7 cas d'adultes âgés de 25 à 57 ans dont 5 de ces malades présentent un ré-

trécissement mitral, le sixième une hypertension artérielle et le dernier un rétrécissement aortique. Dans les 7 cas la preuve de l'hémosidérose pulmonaire a été faite soit à l'autopsie (2 fois) soit par ponction pulmonaire (5 cas).

Selon l'auteur, chez ces cardiaques, l'hémosidérose pulmonaire survient après des hémoptisies abondantes et répétées. Elle se traduit sur les radiographies du thorax par une grande quantité d'opacités micronodulaires finement disséminées, dans les deux champs pulmonaires. Ces opacités sont plus nombreuses dans les régions périhilaires et s'accompagnent souvent d'une image réticulée, d'une ligne scissurale, de signes d'oedème pulmonaire et bien entendu des déformations de l'ombre cardiaque consécutives à la cardiopathie. Le mécanisme de cette maladie n'est pas encore clair. L'érythrophagie qui suit chaque hémoptysie en est sans doute le premier stade. Mais il faut invoquer d'autres facteurs pour comprendre l'accumulation nodulaire de cellules cardiaques dans les alvéoles pulmonaires.

En janvier 1959, Boyd rapporte trois cas d'hémosidérose pulmonaire chez des adultes âgés de 19, 33 et 37 ans. Selon cet auteur qui se réfère à la publication de Wyllie en 1947 (33 cas) le sexe masculin est trois fois plus atteint que le féminin surtout chez les hommes cardiaques.

En juin 1959, Campbell et Macafée ont retrouvé à la nécropsie de leur malade décédé à l'âge de 24 ans une myocardite associée à l'H.P.I.

En octobre 1959, Bonzano rapporte le cas d'un enfant de 16 mois traité au moment

opportun avec succès par la prednisone à la dose journalière de 10 mg pendant 3 mois associée à l'ACTH (5 U par jour, pendant 5 jours et tous les 20 jours). Comme Zollinger, Hegglen et Toscano, Bonzano attribue la cause de l'hémoptysie à un processus inflammatoire allergique des capillaires pulmonaires et fait une analogie entre l'H.P.I. et le purpura allergique.

En décembre 59, Gurewich et Thomas rapportent le cas d'une jeune femme de 22 ans, enceinte, qui a accouché prématurément à 7 mois. Le diagnostic d'H.P.I. a été fait le 5ème jour de son hospitalisation par biopsie pulmonaire bien supportée. La malade a été traitée par 40 mg par jour de cortancyl et 40 unités par jour d'ACTH pendant 3 semaines : ce qui entraîne une nette amélioration clinique et radiologique.

Enfin, tout récemment : Chaptal, Jean, Pages, Bonnet et Navarro viennent de publier la 4ème observation française d'H.P.I. avec une étude clinique, biologique, hémodynamique et anatomique de cette maladie. Ces auteurs constatent l'échec de la corticothérapie poursuivie pendant 18 mois et pensent que la cortisone, grâce à son effet suspensif certain, doit être proposée en premier lieu, moyennant les conditions et les restrictions suivantes :

- nécessité de fixer les doses d'entretien par tâtonnement,
- impossibilité d'abandonner la thérapeutique hormonale une fois que celle-ci a été instituée,
- prévision d'un échec certain à plus ou moins longue échéance.

Quant aux indications de splénectomie, elles procèdent de constatations très empiriques.

Telles sont, résumées. Les principales publications et études faites au sujet de l'H.P.I., au cours de ces trente dernières années en nous excusant, encore une fois, de ne pouvoir citer tous les auteurs qui se sont attachés à l'étude de cette maladie.

- II -

ETUDE CLINIQUE
BIOLOGIQUE ET RADIOLOGIQUE
EVOLUTION ET PRONOSTIC

-:-

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique s'observe presque exclusivement dans l'enfance. Mais comme nous venons de le voir, elle est possible, perdant alors son caractère d'idiopathique, pour n'être plus qu'une hémosidérose pulmonaire, chez l'adulte; en particulier porteur de rétrécissement mitral. Chez l'enfant, le début des manifestations cliniques se situe dans les six premières années de la vie et en particulier au cours des deux premières.

Pâleur, dyspnée, hémoptysie et fatigabilité anormale sont les signes cardinaux qui constituent le syndrome clinique de l'H.P.I. qui survient le plus souvent brutalement chez un enfant jusqu'alors bien portant, ou plus rarement dans les antécédents immédiats duquel on retrouve un épisode infectieux (coqueluche, varicelle, etc....)

En dehors d'une poussée aiguë, ces symptômes peuvent apparaître progressivement isolés, ou associés à d'autres troubles, parmi lesquels on a relevé, par ordre de fréquence :

- la toux, (banale) pouvant s'accompagner d'un mouvement fébrile qui ne dépass-

se généralement pas 38°.

- la splénomégalie le plus souvent modérée.

- la cyanose et l'hypocratisme digital traduisant des troubles de l'oxygénation même en période de rémission.

- les douleurs abdominales et thoraciques sont parfois notées : en rapport d'après Wyllie et collaborateurs avec des hémorragies sous-pleurales.

Les autres signes d'accompagnement retrouvés mais plus rarement sont :

- l'hépatomégalie avec parfois subictère,
- anorexie et troubles digestifs,
- hématurie rejet de sang par vomissements et mélaena (comme dans les cas de Scott et de Joseph) : la présence de sang dans les selles permet de penser à l'existence d'hémoptyxies dégluties.

Enfin 3 autres signes, exceptionnels ont été rapportés :

- agitation (cas de Halvorsen)
- céphalée (cas de Hamer)
- et purpura thrombopénique (observé par Castro Freire et Cordeiro).

De toutes ces manifestations, la dyspnée est le symptôme majeur et constant. D'installation brusque ou progressivement rapide, elle est généralement très marquée, oblige l'enfant à s'aliter, et persiste parfois au repos et peut même être quasi permanente.

Les hémoptysies ou les vomissements de sang dégluti retrouvés dans 2/3 des cas, viennent à un moment quelconque de l'évolution extérioriser l'existence des hémorragies pulmonaires responsables de poussées.

La pâleur est constante au moment des poussées et son intensité est proportionnelle au degré d'anémie : lors de sa première poussée, notre petite malade présentait une pâleur cireuse, avec un teint blafard et décoloration des conjonctives et des muqueuses. (Son hémogramme montrait alors une anémie hypochrome très importante à 1.680.000 globules rouges avec 18 % d'hémoglobine.

Dans notre cas, c'est cette pâleur effrayante qui a motivé au départ la consultation puis l'hospitalisation de l'enfant.

Contrastant avec l'intensité de la pâleur et de la dyspnée l'examen stéthoscopique pulmonaire est remarquablement négatif. Cependant, l'auscultation cardiaque peut parfois révéler, comme dans notre observation, un souffle systolique anémique sans caractères bien particuliers dont l'intensité diminue au fur et à mesure que l'anémie se répare pour disparaître plus ou moins rapidement au bout de quelques jours et pendant les périodes de rémission. Notre petite malade qui présentait un gros souffle systolique en 1954 lors de sa première poussée, est indemne de toute cardiopathie (son ECG étant parfaitement normal).

Chaque poussée dure de quelques jours à plusieurs semaines, puis s'atténue spontanément ou à la suite de transfusions sanguines et d'un traitement par les corticoïdes et fait place à une période de rémission dont la qualité et la durée sont variables d'un malade à l'autre. Peut-être est-ce là le fait de l'existence de formes cliniques plus ou moins atténuées ? Certaines formes mineures passant d'abord

inaperçues, sont à évolution lente. D'autres formes aiguës, au contraire, se révélant plus tôt par une symptomatologie riche et bruyante et évoluent rapidement vers la mort.

Dans ces conditions, le pronostic de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique est lié à la fréquence et à l'intensité des poussées.

Bien que possédant une personnalité clinique et une individualité biologique et radiologique bien connues, l'hémosidérose pulmonaire idiopathique, dont l'étiologie comme nous le verrons plus loin demeure mystérieuse, apparaît dans l'ensemble comme une maladie grave et son pronostic reste sombre, puisque dans plus de la moitié des cas publiés, l'évolution a été fatale à plus ou moins longue échéance. Les accidents terminaux sont rarement le fait d'hémoptysies massives (cas de Tait et celui de Jonson). Le plus souvent, le malade meurt dans un tableau d'insuffisance respiratoire complexe où s'intriquent : anémie, diminution de l'hématose, et une insuffisance cardiaque secondaire qui prédomine sur les cavités droites.

L'individualité hématologique de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique est caractérisée par les crises anémiques de type post-hémorragique avec hypochromie, hyposidérémie, signes de régénération globulaire désordonnée.

L'une des particularités de cette anémie est de s'accompagner d'une hyperbilirubinémie plus ou moins notable (15 mg par litre dans notre cas). Cette anémie parfois intense lors des poussées, fait place dans

certain cas à une polyglobulie pendant les périodes de rémission. Notons enfin que cette anémie réagit favorablement mais lentement aux transfusions sanguines.

Les autres modifications hématologiques signalées par différents auteurs sont inconstantes : nous avons noté dans notre observation une hyperleucocytose à 14.800 globules blancs lors de la première poussée. La thrombopénie est exceptionnelle (chez un malade de Castro Freire le chiffre des plaquettes était abaissé à 72.000 qui présentait par ailleurs un purpura thrombopénique).

Le temps de saignement, le temps de coagulation et la rétraction du caillot ont été normaux chaque fois qu'ils ont été étudiés.

Par contre, le signe du lacet s'est révélé positif chez deux malades de Castro Freire et récemment chez le malade de Bonzano.

La fragilité osmotique des hématies s'est le plus souvent révélée normale (dans notre cas la résistance globulaire est légèrement diminuée).

Enfin, les études immuno-hématologiques pratiquées dans certaines observations dont la nôtre, nous permettent d'éliminer tout processus hémolytique.

En résumé : les modifications hématologiques sont typiquement celles d'une anémie par spoliation sanguine et paraissent directement en rapport avec les hémorragies intra-alvéolaires.

L'un des principaux éléments de diagnostic

positif de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique est la mise en évidence de sidérophages :

- soit dans le liquide de lavage gastrique (comme dans notre observation) Nous pensons que cette exploration est la plus simple à réaliser et absolument dénuée de tout danger pour le malade. Mais cependant il nous faut reconnaître que ce procédé expose à des résultats négatifs (comme dans le cas de Jeune qui présentait par ailleurs tous les autres symptômes de la maladie) auquel cas il ne faut pas hésiter à pratiquer soit :

- une ponction pulmonaire à l'aiguille fine dont l'innocuité est reconnue par plusieurs auteurs. Mais Steiner la considère comme dangereuse et dans le cas de Chaptal, cette exploration a été suivie d'une évolution dramatique.

- soit la broncho-aspiration proposée par Luther et Schuler,

- soit enfin la biopsie chirurgicale proposée par Steiner.

Ces deux dernières explorations, à notre avis, ne devant être pratiquées que si le lavage gastrique et le frottis de la ponction pulmonaire se révélaient négatifs.

Dans leur forme typique, les sidérocytes se présentent comme des macrophages chargés de pigments ferriques qui prennent intensément le bleu de Prusse à la coloration de Tierman et Schmelzer après réduction par le sulfure d'ammonium.

- Enfin la personnalité radiologique de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique est bien stéréotypée. Les images pulmonaires

apparaissent précocement, sont plus accentuées lors des poussées coïncidant alors avec des hémorragies intra-alvéolaires et régressent de façon variable sans disparaître complètement pendant les périodes de rémission (comme dans notre cas).

Il s'agit d'une diminution de transparence des deux champs pulmonaires intéressant les parties moyennes des deux poumons et parfois les bases, mais respectant toujours les sommets et les sinus costo-diaphragmatiques. On n'observe pas de troubles de ventilation (emphysèmes, atélectasie, bulle) ni de réaction ganglionnaire hilare ou tout au plus une réaction très discrète.

Ces images sont donc très différentes de celles qui caractérisent la fibrose bronchique ou bronchiolaire en aspect de broussailles à point de départ hilare irradiant en rayons de roues et se compliquant de troubles localisés ou diffus de la ventilation. Elles sont également différentes des signes radiologiques d'hypertension pulmonaire primitive ou secondaire à un rétrécissement mitral représentés par une grosse image de l'artère pulmonaire et des aspects congestifs irradiant du hile vers les bases selon la classique image en moustache. Par contre les aspects radiologiques réticulo-nodulaires se rapprochent de ceux observés au cours des miliaires tuberculeuses (notre petite malade est indemne de tuberculose : cuti : négative, VS : normale, recherche de BK : négative).

- ou au cours de la maladie de Besnier Boeck Schaumann dans sa forme pulmonaire (dans notre cas nous avons éliminé cette maladie devant l'absence de manifestations ganglionnaires, cutanées et osseuses (les radiographies de tout le squelette de l'en-

fant que nous avons pratiquées se sont révélées normales).

- ou au cours de certaines affections virales bien que dans ce cas existe toujours une réaction hilare ganglionnaire,

- et enfin, au cours de certaines bronchopneumonies et du syndrome d'Hamman-Rich.

Mais dans toutes ces affections, l'évolution se présente sous l'aspect d'une maladie aiguë et les signes cliniques et hématologiques sont différents de ceux que nous venons de voir dans l'hémosidérose pulmonaire idiopathique.

- III -

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

-:-

L'anatomie pathologique est le chapitre le plus anciennement connu de la maladie et c'est sur la foi de cette étude que Ceelen en 1931 pour la première fois fit une description de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique. Disons tout de suite que tous les auteurs sont d'accord pour dire que les lésions de l'hémosidérose atteignent uniquement les poumons. De nombreuses nécropsies et biopsies pulmonaires ont été pratiquées et ont permis de constater des anomalies macroscopiques et surtout microscopiques.

Notons tout d'abord qu'à l'ouverture du thorax, les poumons ne s'affaissent pas (Campbell et Macafée).

L'aspect pulmonaire est très caractéristique, c'est celui de l'induration brune.

- les poumons sont fermes, de couleur rouge brique (Jeune) ou brune rouillée (Joseph) avec de petites zones hémorragiques sous-pleurales. Sur les tranches de section l'hépatisation et la même coloration s'étendent à la plus grande partie du parenchyme. Bronches et gros vaisseaux sont normaux. Les ganglions péribronchiques et juxta-trachéaux sont légèrement augmentés de volume. Le poids des poumons est de beaucoup supérieur à la normale.

A côté de ces constatations macroscopiques pulmonaires admises par tous les auteurs, signalons des lésions inconstantes et rares :

- du coeur : dilatation et hypertrophie modérée du ventricule droit. Dans deux cas (Boyd et Soergel) une hypertrophie du ventricule gauche inexpliquée à été relatée.

Pas de malformation, ni de lésions valvulaires.

- Foie et rate peuvent être augmentés de volume.

- Les autres organes sont normaux.

L'histologie , quant à elle, a permis d'individualiser les lésions microscopiques qui sont essentiellement pulmonaires (bronches et gros vaisseaux sont normaux).

- les alvéoles pulmonaires contiennent des hématies et de grands macrophages chargés d'hémosidérine.

- Les cloisons alvéolaires sont épaissies dans certaines zones, ailleurs elles paraissent normales. Il n'y a pas de métamorphoses, ni d'hyperplasie du revêtement des parois alvéolaires.

La densité des capillaires est dans l'ensemble augmentée, ces derniers sont de plus contournés et irréguliers. Pas de rupture vasculaire visible.

- Les dépôts d'hémosidérine sont nombreux on les observe plus volontiers au contact des fibres élastiques. Celles-ci sont souvent lésées, et sont à des degrés variables, amincies, fragmentées.

- Il n'existe pas de sclérose pulmonaire.

Enfin les ganglions lymphatiques péri-

bronchiques et médiastinaux plus ou moins hyperplasiés peuvent contenir des macrophages chargés d'hémosidérine.

- IV -

ESSAI D'INTERPRETATION PATHOGENIQUE

-:-

Malgré une meilleure connaissance anatomo-clinique de l'H.P.I., sa pathogénie demeure obscure et mystérieuse.

. Un fait est acquis : et tous les auteurs sont d'accord pour admettre que ce sont les hémorragies intra-pulmonaires qui tiennent sous leur dépendance la plupart des symptômes de la maladie, et qui sont à l'origine de cette affection.

. Mais là où les opinions divergent c'est quand il s'agit d'expliquer la cause et le mécanisme de ces hémorragies.

A ce propos diverses théories ont été émises.

- Disons tout d'abord que, parmi les facteurs étiologiques mentionnés, il faut noter le rôle, sinon inducteur, du moins révélateur de la coqueluche, fait signalé par Selander, Joseph et tout récemment Chaptal dans leurs observations personnelles et de l'ascaridiose (agent déclenchant ?).

- Dans une première période, l'hypothèse de Ceelen reprise ultérieurement par Waldenstrom et par Mc Letchie fait jouer le rôle essentiel à des altérations (supposées congénitales) de la trame élastique du poumon. La perte d'élasticité engendrerait dès lors une stase vasculaire, facteur d'hémorragies.

L'extravasation des hématies se ferait par diapédèse ou par rupture des capillaires pulmonaires.

Les dépôts d'hémosidérine aggraverait à leur tour la sclérose pulmonaire.

Cependant, cette théorie malformative se heurte à une objection majeure : la rareté des anomalies structurales élastiques qui, dans les cas où elles existent, n'apparaissent que secondaires au dépôt de fer provenant de la résorption des hémorragies.

- Pour Castro Freire et Cordeiro, les hémorragies pulmonaires seraient dues à des modifications de la perméabilité des capillaires pulmonaires en rapport avec des poussées d'hypersplénisme.

Ces auteurs fondent leur théorie sur la constatation de signes attribués à un hypersplénisme (purpura thrombopénique avec leucopénie, signe du lacet positif) et d'autre part sur les résultats de la splénectomie.

Là encore, cette hypothèse se heurte au fait, qu'en dehors de ces auteurs les signes d'hypersplénisme n'ont pas été retrouvés chaque fois qu'ils ont été recherchés.

- Heilmeyer, cité par Hanssen, attribue l'affection à un dépôt de fer dans les poumons, entraînant secondairement une anémie sidéropénique. L'affection différerait de l'hémosidérose généralisée ou diabète bronzé, non seulement par le caractère localisé de la surcharge, mais aussi par l'absence d'hypersidéremie ; dans tous les cas d'H.P.I. où on l'a recherché, le taux du fer sérique a été trouvé normal ou plus souvent abaissé. (Dans notre observation le

taux du fer sérique est de 40 gammas au dernier examen).

Cette conception faisant de la maladie la conséquence d'un trouble primitif du métabolisme du fer est à éliminer définitivement depuis que des études effectuées sur le fer radio-actif par Apt, Pollycove et Stefanini ont démontré que les dépôts de fer n'apparaissent que comme la conséquence de la résorption d'hémorragies alvéolaires ou péri-alvéolaires et non comme un fait primitif.

- Pour Steiner, l'hémosidérose pulmonaire idiopathique serait une maladie immuno-allergique à détermination pulmonaire sous l'influence d'un agent sensibilisateur inconnu. Cette théorie s'appuie sur un certain nombre d'arguments de présomption :

- évolution par paroxysmes
- présence dans certains cas d'agglutininnes froides et d'une éosinophilie
- lésions d'artérite pulmonaire notées par certains auteurs
- enfin, sur l'action suspensive du traitement cortisonique.

Mais ces arguments ne sont pas suffisamment objectifs et probants.

- Il est opportun de mentionner une hypothèse récemment formulée par Zollinger et Hegglen qui a déjà trouvé en Italie un grand nombre de soutiens parmi lesquels Toscano.

Ces auteurs se basant sur des conceptions cliniques et anatomo-histologiques qu'ils ont observées sur un individu de 33 ans, attribuent la cause des hémorragies à un

processus inflammatoire allergique analogue à ce que l'on observe sur la peau (purpura de Schonlein - Henoch) ou au niveau des glomérules rénaux (néphrite focale. De cette façon l'H.P.I. aurait une analogie avec le purpura "anofilatoïde".

- Joseph explique les hémorragies intra-alvéolaires par l'hypothèse d'un trouble hémodynamique primitif et intermittent à l'étage alvéolaire. Mais il n'est pas possible, actuellement, de dire si ce trouble est seulement fonctionnel : perturbations vaso-motrice, modifications transitoires du gradient de pression entre les deux systèmes vasculaires du poumon, ou s'il résulte d'une malformation vasculaire : absence ou anomalie des artères anastomotiques ou segments d'arrêt qui expliquerait également l'apparition de la maladie dès le premier âge.

Ces segments d'arrêt de Von Hayek constituent des shunts qui jouent le rôle d'amortisseurs des à-coups tensionnels pulmonaires, pourraient ne pas exister dans l'H.P.I. : les poussées hypertensives alors mal contrôlées entraîneraient des hémorragies par diapédèse.

Un élément plaide en faveur de cette théorie : la présence de ces segments d'arrêts n'est jamais signalée dans les comptes rendus histologiques et ce malgré une recherche minutieuse pratiquée par plusieurs auteurs.

- Taylor et Strong ont étudié les aspects histologiques de l'hémosidérose pulmonaire dans le rétrécissement mitral.

Ils expliquent la présence de nodules de

sidérophages agglomérés comme la conséquence de petites hémorragies pulmonaires causées par la congestion veineuse chronique et l'hypertension pulmonaire.

Il semble donc qu'il y ait une analogie entre la théorie de Joseph et celle de ces deux auteurs, avec la différence que chez l'enfant atteint d'H.P.I., le coeur reste anatomiquement et fonctionnellement normal (sauf exception). Donc, dans l'H.P.I., ne paraît pas intervenir un mécanisme cardiaque primitif et d'après Chaptal des phénomènes vaso-moteurs capillaires pourraient relever d'un trouble de la jonction artériocapillaire, celle-ci comprendrait un véritable système musculaire sphinctérien opérant sous le contrôle du système végétatif autonome. Ce serait peut-être dans cette zone, selon des modalités et sous l'influence de facteurs qui nous échappent, que se passeraient en définitive les troubles caractéristiques de l'H.P.I. Ainsi un dysfonctionnement du glomus précapillaire constituerait une explication assez séduisante de l'affection.

Pour terminer cette étude pathogénique disons que les différentes théories que nous venons de passer en revue sont aussi séduisantes, les unes que les autres, mais aucune d'entr'elles n'emporte la conviction.

Cependant, nous nous devons de constater que si elles n'expliquent pas de façon absolument certaine l'origine exacte des hémorragies intra-pulmonaires, elles permettent, d'envisager des déductions thérapeutiques : corticothérapie, antibiotiques, splénectomie, anti-histaminiques de synthèse, vitamines de protection vasculaire.

Nous verrons dans le chapitre suivant les avantages et les inconvénients de ces différentes médications.

- V -

TRAITEMENT

-:-

Les incertitudes pathogéniques retentissent sur les directives thérapeutiques.

Il est incontestable, qu'encore aujourd'hui, les différentes opinions sur le traitement de l'H.P.I. ne sont pas concordantes et si certains auteurs concèdent un succès à telle ou telle méthode thérapeutique, d'autres, et ce sont la majorité, restent sceptiques quant aux possibilités de succès des différentes méthodes, et leur accordent tout au plus une valeur symptomatique.

Deux modalités de traitement sont proposées : la splénectomie et la corticothérapie associée aux antibiotiques et à une médication d'appoint : anti-histaminiques de synthèse et vitamines de protection vasculaire.

Rappelons pour mémoire que Gluck a essayé sans succès la radiothérapie du thorax à doses anti-inflammatoires.

Quant aux transfusions sanguines, elles constituent avec la médication martiale le traitement symptomatique de l'anémie.

Les partisans de la splénectomie : Bruiver, Castro Freire, Cordeiro, Schuler, Steiner et Wyllie, proposent cette méthode en se basant sur la constatation dans certains cas de signes cliniques associés évocateurs d'hyper-splénisme.

Des résultats heureux ont été obtenus semble-t-il, dans l'immédiat (Cordeiro) mais la majorité des auteurs sont sceptiques quant au succès durable de la splénectomie et certains (dont Joseph) pensent qu'il est inutile d'ajouter par cet acte chirurgical un trouble de la circulation portale au trouble de la circulation pulmonaire.

La corticothérapie recueille de nombreux suffrages et paraît donner d'excellents résultats pendant un certain temps tout au moins. Cette action est notée par la plupart des auteurs qui l'ont utilisée (notre observation en est un exemple) encore que des échecs aient été enregistrés par Gluck et Sandoe.

Le mécanisme de l'action hormonale reste hypothétique : il est possible (si l'on admet l'origine vaso-motrice de l'affection) que les corticoïdes agissent en renforçant le tonus et en modifiant la perméabilité capillaire action encore mal expliquée, mais indiscutable de la corticothérapie.

Il est également vraisemblable d'admettre que la cortisone et ses dérivés préviennent la constitution d'une sclérose extensive et par là-même, l'aggravation de l'insuffisance respiratoire.

C'est peut-être pour ces deux raisons que l'hormonothérapie surrénale présente dans cette maladie l'effet bénéfique reconnu par la majorité des auteurs.

Les produits utilisés par les différents auteurs sont : la cortisone, le cortancyl et l'A.C.T.H.

Les doses quotidiennes sont plus élevées

lors des poussées aiguës (variant de 20 à 40 mg par jour de cortancyl) que les doses d'entretien, que l'on fixe par tâtonnement.

La durée d'utilisation est variable selon les auteurs : allant de quelques semaines à de nombreux mois et Chaptal pense qu'il est impossible d'abandonner la thérapeutique hormonale une fois que celle-ci a été instituée et qu'il faut prévoir un échec certain à plus ou moins longue échéance.

Nous pensons quant à nous qu'il est indispensable d'utiliser la corticothérapie dans le traitement de l'H.P.I. et qu'il faut l'employer au moment opportun dans la mesure où le diagnostic a été porté précocement.

Si la corticothérapie n'amène pas de guérison certaine au sens large du mot, il est indéniable qu'elle entraîne une amélioration incontestable, dans l'immédiat et qu'elle prolonge les périodes de rémission, retardant par ce fait l'échéance fatale.

CONCLUSIONS

-:-

Sans ambition aucune, nous versions au dossier de l'hémosidérose pulmonaire idiopathique la cinquième observation française : de l'étude de laquelle il ressort que :

L'H.P.I. est une maladie rare, grave, sans explication définitive qui dans le vaste cadre des insuffisances respiratoires chroniques, garde une place et une autonomie indiscutables.

I/ Maladie rare : en effet puisque jusqu'à maintenant 70 cas seulement ont été publiés dans la littérature médicale mondiale.

Peut-être existe-t-il des formes bénignes, atténuées, bien supportées et n'attirant pas l'attention du médecin praticien.

II/ Maladie grave : sans aucun doute, car après une évolution plus ou moins longue l'H.P.I. aboutit le plus souvent à une issue fatale dont l'échéance ne peut être que retardée par la thérapeutique : d'où la nécessité impérieuse de porter le diagnostic au début de la maladie et d'instituer au moment opportun un traitement bénéfique, lequel s'il ne peut amener une guérison certaine prévient la constitution d'une sclérose extensive et par là même l'aggravation de l'insuffisance respiratoire.

Tout médecin praticien se doit de penser à cette maladie chaque fois qu'il se trouvera devant un syndrome survenant par poussées et associant :

- une anémie à rechutes de taux variable mais toujours hypochrome se traduisant cliniquement par une pâleur ;

- une dyspnée d'intensité variable ;

- des hémoptysies qui peuvent être dégluties et faire penser à des hémorragies digestives ;

et

- des images pulmonaires réticulo-nodulaires, respectant les sommets et les sinus costo-diaphragmatiques ;

et l'inciter à en faire la preuve par la mise en évidence de sydérocytes qui constituent la signature histologique de cette redoutable affection que l'on peut situer à la frontière de l'hématologie et de la pneumologie.

III/ Maladie sans explication définitive enfin, puisqu'on ignore encore la cause et le mécanisme des hémorragies intra-pulmonaires qui tiennent sous leur dépendance la plupart des symptômes.

En effet si la personnalité anatomo-clinique, biologique et radiologique de l'H.P. I. est bien connue, sa pathogénie demeure obscure et mystérieuse.

Nous nous trouvons en présence de plusieurs hypothèses plus ou moins séduisantes dont aucune n'est absolument vérifiée et n'emporte la conviction.

Les incertitudes pathogéniques retentissent sur les directives thérapeutiques, lesquelles à notre point de vue doivent être appliquées au moment opportun le plus rapidement possible pour avoir une chance de succès.

-:-

vu :
Le Président :
signé : JULIEN MARIE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

APT L., POLLYCIVE M., ROSS J.F.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique.

Une étude de l'anémie et de la répartition du fer à l'aide du fer et du chrome radio-actifs

J. of Clin. Invest. Juil. 1957, 36, n° 7, 1150-1159, 11 fig. (bibliographie).

BASSLER R., DIETEL V.

L'hémosidérose pulmonaire : essentielle.

Contribution à la clinique et à la pathologie.

Zschr. Kinderh. 1957, 79, n° 3, 328-354, 8 fig. (bibliographie).

BEAUMONT J.L.

L'hémosidérose pulmonaire des cardiaques.

Poumon et Coeur, sept-Oct. 1958, 14, n° 8 797-798

BONZANO L.

A propos d'un cas d'hémosidérose pulmonaire idiopathique.

Minerva ped. 6 oct. 1959, 11, n° 40, 1033-1036, 5 fig. (bibliographie) (résumé français).

BORSOS-NACHTNEBEL O.

Zur Pathologie der Lungen hämosiderose

Zbl. Allg. Path. Anat. 1942, 79, 174

BOYD D.A.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique chez l'adulte et l'adolescent.

Brit. J. Dis. Chest. janv. 1959, 53
n° 1, 41-51 - (Bibliographie).

BRATKOWSKA-SENIOW B., DZIERZKOWA W. et
KUBRAKIEWICZ Z.

Pathogénie de l'hémosidérose pulmonaire primitive.

Polski Tygod. Lek. 30 juin 1958, 13
n° 26, 994-998, 7 figures (bibliographie).

BRONSON S.M.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique chez l'adulte : relation d'un cas et revue de la littérature.

Amer. Jour. Roentgenol. fev. 1960, 83
n° 3, 260 - 273, 6 figures (bibliographie).

BROWNING J.R.

L'hémosidérose pulmonaire.

Amer. Journ. Med. mars 1956, 20, n° 3
374-382, 5 figures (bibliographie).

BRUWER A.J., KENNEDY R.L.J. et EDWARDS J.E.

Hémorragie pulmonaire récidivante avec hémosidérose ; hémosidérose pulmonaire soi-disant idiopathique.

Amer Jour. Roentgenol. 1956, 76, n° 1
98 - 107, 5 figures (bibliographie).

BURCKHARDT D. et VOGEL Ch.

Une contribution à l'hémosidérose pulmonaire idiopathique

Wschr. Kinderh. oct. 1955, 103, n° 10,
455 - 460, - bibliographie -

CAMPBELL S. et MACAFFE C.A.J.

Un cas d'hémosidérose pulmonaire idiopathique associée à une myocardite.

Arch. dis. Child. juin 1959, 34, n° 175
218-222 (Bibliographie).

CEELEN W.

Die treislaufstörungen der Lungen. In :
Henke F. et Lubarsch O. "Handbuch der
Spiezellen pathologischen Anatomie und
Histologie.

CHAPTAL J., JEAN R., PAGES P. et BONNET H.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique.
A propos d'une observation : étude cli-
nique et anatomique
Montpellier Méd. Juillet-août 1959,
56, n° 1, 50-51
(4ème observation française).

CHÂTGIDAKIS C.B.

Primary pulmonary haemosiderosis
(Ceelin's disease) report of forty-
seven year old man
South-African J. Lab. Clin. Med. 1955
1, 166-177

CLIFF J.M.

Idiopathic pulmonary haemosiderosis
Brit. J. Radio. 1953, 26, 102-104

COELHO E.

L'hémosidérose pulmonaire dans le rétré-
cissement mitral : ses rapports avec les
altérations hémodynamiques.

Semaines des Hôpitaux de Paris, 14 jan-
vier 1955, 31, n° 2, 191 - 204, 28 fig.
(bibliographie).

CORDEIRO M.

Un cas d'hémosidérose pulmonaire idiopa-
thique guéri par splénectomie.

Helvet. paed. acta, novembre 1952, 7,
n° 5, 501-507 (Bibliog.)

CORRIDAN J.P., FITZPATRICK P.F. et CURTIN M.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
Brit. Jour. Tub. oct. 1952, 46, n° 4,
228 - 230 (bibliog.)

DELAGE J.M.

Hémosidérose pulmonaire essentielle
Acta Med. scand. mai 1953, 145, n° 5
382-385, 1 figure (texte anglais).

DOERING P. et GOTH E H.D.

L'hémosidérose idiopathique du poumon.
Observations cliniques et recherches
radiologiques avec le fer 59 chez un
malade de 17 ans.

Klin. Wschr. 15 novembre 1957, 35, n° 22
1105 - 1122 - 8 figures (bibliographie).

ELGEN MARK O. et KJELIBERG

Hémosiderosis of lungs-typical roentge-
nological findings

Acta Radiol. 1948, 29, 32 - 36

ELIMAN Ph. et GEE A.

Hémosidérose pulmonaire

Brit. Méd. J. 18 août 1951, n° 47 - 28,
384 - 390, 8 figures (bibliog.)

ELIMANN Ph et OLIVER R.A.M.

Hémosidérose pulmonaire et cardiaque
associée à une fibrose

Brit. Med. Journ. 14 nov. 1959, n° 5158
988 - 989, 7 figures (bibliographie).

FINK H.

Lung : essential pulmonary hemosiderosis
Brooklyn Hosp. J. 1952, 10, 241

FLEISCHNER F.G. et BERENBERG A.L.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique
Radiology av. 1954, 62, n° 4, 522 - 526
(bibliographie).

FLEISCHNER F.G. et REINER L.

Les ombres linéaires aux rayons X,
dans l'hémosidérose pulmonaire acquise
et la congestion.

New England J. Med. 27 mai 1954 250 n°21
900-905 7 fig. (bilbiog.)

FLESCH I., SLINBER D. et SROKE G.

Essentialis pulmonalis haemosiderosis
Gyermekgyogy, 1953, 4, 300

FLORIAN J.

Clinique de l'hémosidérose pulmonaire
idiopathique des adultes
Münch med. Wschr. 23 nov. 1956, 98, n° 47
1597-1600 (Bibliographie) (résumé fran-
çais).

FROST. J., GORMSEN H. et MOLLER F.

L'hémosidérose pulmonaire due au rétré-
cissement mitral en tant que diagnostic
différentiel de la silicose
Acta Med. Scand. 1952, suppl. 266, 401-
411, 6 fig. (bibliog.)

GELLERSTEDT N.

Über die "essentielle" anamisierende Form
der brauneu Lungeninduration.
Acta path. Mier Scand. 1939, 16, 386

GELLIS S.S., REINHOLD J.L.D. et GREEN S.

Emploi de la ponction pulmonaire par as-
piration dans le diagnostic d'une hémó-
sidérose pulmonaire idiopathique.
Amer. Journ. Dis. Child. mars 1953, 85
n° 3, 303 - 307.

GHICK E.

Idiopathic pulmonary hemosiderosis
Acta Path. Microb. scand. 37, 241, 1955

GUREWICH V. et THOMAS M.A.

Hémorragie pulmonaire idiopathique dans
une grossesse : relation d'un cas suggé-
rant un début d'hémosidérose pulmonaire.
Guérison clinique après traitement par
les stéroïdes.
New England. Journ. Med. 3 dec. 1959, 261

n° 23, 1154 - 1159, 5 fig. (bibliog.)

HALMAGYI D., FELKAI B., SOVENYI E., WEBER A.
CZIPOTT Z., KOVACS G. et STEINER B.

La petite circulation dans l'hémosidé-
rose pulmonaire essentielle.

Zschr. Kreislauff. janvier 1956, 45
n° 1 - 2, 40 - 47 (bibliog.)

HALVORSEN S.

Traitement par la cortisone de l'hémosi-
dérose pulmonaire idiopathique.

Acta paed. mars 1956, 45, n° 2,
139 - 146 (bibliog.) - (résumé français)

HAMER N.A.J.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
chez un jeune adulte.

Brit. Med. Journ. 23 avr. 1955;
n° 4920, 1008 - 1009 (bibliographie).

HEMBRICH R. et VERSEN E.

Über die miliare Lungen-haemosiderose
in Röntgenbild.

Fortschr. geb. Röntgens. 1944, 81, 346 -
354

HERZOG G.

Zum wesen der sogenannten idiopathis-
chen Hämosiderosis pulmonum.

Berichte Oberhese ges. Natur Heilkunde,
Gießen Neue Folge Naturwise, 1954, 27

HIRLE W.

Über sog essentielle braune Lungenin-
duration.

Frautif Zschr. Path. 1952, 63, 329

HODSON et GORDON

Idiopathic juvenile pulmonary haemoside-
rosis.

J. Fac. Radiol. 1953, 5, 50.

HUTAS I.

As essentialis pulmonalis haemosiderosis röntgenkepe.

Maggy. Radiol. 1957, 9, 154

HUTCHINSON H.E.

Essential pulmonary haemosiderosis.

Report of a case with description of histological findings.

Glasgow Med. Journ. 1954, 35, 217

IRVIN J.M. et SNOWDEN P.W.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique

Amer. Journ. Dis. Child. fev. 1957, 93

n° 2, 182 - 187, 5 figures (bibliographie).

IWANOW E.D.

Über die Etiologie und pathogenese der essentiellen Lungen hämosiderose.

Folia haemat. Frankf. 1958, 2, 11 - 138

JEUNE M., VIALTEL M. CHARRAT A., ROUCHON A. et JACQUOT F.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique probable.

Pédiatrie, 1953, 7, n° 8, 1093 - 1100 (bibliographie) - (1ère observation française).

JONSSON B., VAHLQUIST B. et AGNER K.

Hémosidérose pulmonaire essentielle

Blood, juil. 1951, 6, n° 7, 665 - 671
3 figures (bibliographie).

JOSEPH R., JOB J.C. et GENTIL C.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique.
Une observation avec revue de la littérature

Arch. fran. Péd. 1957, 14, n° 1, 36-70
1 tableau (importante bibliographie).
(2ème observation française).

KING A.B.

Pulmonary hemosiderosis
Proc. Roy. Soc. Med. 1949, 42, 87

LASSERRE R. et CHAUVET M.

Une miliaire peu commune ; la miliaire
cardiaque, forme locale de l'hémosidé-
rose pulmonaire
Schweiz, med. Wschr. 11 janv. 1958, n° 2,
38 - 41; 2 fig. (bibliographie) -
(texte français).

LENDRUM A.C.

Pulmonary hemosiderosis of cardiac ori-
gin.
J. Path. Bact. 1950, 62, 555

LENDRUM A.C., SCOTT L.O.W. et PARK S.D.S.

Pulmonary changes due to cardiac di-
sease, with special reference to haemo-
siderosis.
Quart. Med. 1950, 19, 249

LESCHKE W. et WAGNER S.

L'aspect clinique de l'hémosidéro-
se pulmonaire essentielle.
Arch. f. Kinderh. 1957, 155, n° 3,
284 - 293, 5 figures, (bibliographie).

LONGUE R.E.C.

Contribution à l'étude de l'hémosidé-
se pulmonaire idiopathique.
Thèse Paris, 1959, n° 94, 42 pages.

LORINEZI K.

Essentialis pulmonalis haemosiderosis
esete.
Gynnekgyogyaszat, 1958, 2, 70

MANDERSON W.C.

Idiopathic pulmonary haemosiderosis with
report of a case in adult.
Glasgow Med. Journ. 1954, 35, 19 - 24

MARTY J., ROUX. M., LAGARDE C., NICOLAS J.J.
et MOLLARET

Hémosidérose pulmonaire idiopathique.
Presse méd. 27 novembre 1957, 65, n° 86
1959 - 1961, 6 figures (3ème observation
française)

MATZEL W.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
chez une adulte.
Deutsche med. Wschr. 20 dec. 1957, 82
n° 51, 2194 - 2199 - (bibliographie).

MEYER K.

Ein beitrag zur idiopathischen Lungen
Hainosiderose
Arztl. Wschr., 1955, 10, 383

NANCEKIEVILL L.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique
aiguë.
Brit. Med. Journ. 12 mars 1949, n° 460I
43I - 433 (bibliographie).

NEZELOF C.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique
Revue Praticien (supplément) septembre-
octobre 1951, 4, n° 5, 153 - 156, 3 fi-
gures (bibliographie).

NICOLAU I., BURLUI A., BOIU M., MANESCU M.
GANE R., MALABAN I., BUCSA V., et CONSTANTI-
NESCU A.

Contribution à l'étude de l'hémosidé-
rose pulmonaire-cardiaque chez les en-
fants -
Probleme Terapeutica, 1959, 10, n° 3,
25 - 34 , 8 figures (bibliographie)
(résumé français).

OSTERLUND K., HEIKEL OP.E.

Deux cas d'hémosidérose idiopathique du

poumon

Acta paed. sept. 1959, 48, suppl. 118
166

PATERSON D.

Pulmonary haemosiderosis.

Proc. Roy. Soc. Med. 1946, 39, 131

PAUPERT-RAVAULT M.

Les miliaires chroniques du rétrécissement mitral.

Formes hémosidérosiques et ossifiantes

Thèse Lyon, 1954, n° 104.

PEAN G.G.M.

Hémosidérose et hémochromatose exogènes post-transfusionnelles (contribution à l'étude des hémochromatoses).

Thèse Paris, juin 1954, 503, 149 pages.

PILCHER J.D. et EITZEN O.

Hémosidérose chez un garçon de six ans

Amer. Jour. Dis. Child. mai 1944, 67

n° 5, 387 - 392

PROPOT A.

Morphologie und pathogenese der essentiellen Lungen Haimosiderose.

Virch. Arch. 1955, 326, 633

RAYNAUD R. et Coll.

Hémosidérose pulmonaire chez un mitral.

Algérie méd. 1953, 57; n° 5, 415 - 417

2 figures.

REVOL L., BEL A., HOLLARD D. et CROIZAT P.

Anémies hypochromes de l'adulte liées à certaines affections pulmonaires :

l'hémosidérose pulmonaire, idiopathique, le poumon mitral.

Lyon Méd. 3 av. 1960, 203 n° 14, 931-955 (bibliographie).

ROHRL W.

La sidérose des poumons
Congrès soc. all. Radiol. 5 - 8 sept.
1954, Wiesbaden, C.R. in Fortschr. Geb
Röntgenstr. 1955, 81, 30

SANDOC E.

Essential pulmonary haemosiderosis,
account of 2 cases, 1 treated experi-
mentally with AC.T.H.
Danish Med. Bull. 1954, 1, 175 - 179

SCHAAR F.E. et RIGLER L.G.

Idiopathic pulmonary hemosiderosis
essentiel brown induration of lung ;
report of case and review of literatu-
re.
Lancet, 1956, 76, 126 - 134

SCHEIDEGGER S. et DREYFUS A.

Induration brune du poumon chez l'en-
fant avec anémie secondaire.
Ann. Paediatrici, juillet 1945, 165
n° 1, 2 - 11

SCHOENIGER E.L., TUCKER A.S. et BOLANDE R.P.

Hémorragie pulmonaire idiopathique avec
hémosidérose et anémie microcytaire.
Radiology, fév. 1958, 70, n° 2, 191 -
195 (Bibliographie).

SCHULER D. et FLESCHE I.

L'étiologie et la pathogénie de l'hémo-
sidérose essentielle du poumon.
Ann. Paed. juillet-août 1955, 185, n° 1-
2, 96 - 110, 14 figures (bibliographie).
(résumé français).

SELANDER P.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
(Induration pulmonaire brune essentiel-
le).

Acta Paed. 25 mars 1944, 31, n° 3,
286 - 299

SHANBROM E. et ZHEUTLIN N.

Un signe radiologique de l'hémosidérose
J.A.M.A. 6 septembre 1958, 168, n° 1,
33 - 35

SHULER D.

Essentielle pulmonale. Haemosiderosis
Ann. Paed. fe. 1959, 192, n° 2, 107 -
125, 4 tableaux, 8 figures (Importante
bibliographie) (résumé français).

SKOGRAND A. et MYHRE E.

Idiopathie pulmonary hemosiderosis.
Acta Path. microb. scand. 1957, 40,
96

SMITH W.E. et FIENBERG R.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
non récidivante précoce, chez un adulte :
relation d'un cas.
New-England Journ. Med. 23 Oct. 1958,
259, n° 17, 808 - 811 (bibliographie).

SOERGEL K.H.

Hémosidérose idiopathique pulmonaire
Revue et relation de deux cas.
Pédiatries, juin 1957, 19, n° 6, 1101-
1108, 3 figures (bibliographie).

STADLER G. et BODIS I.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique
chez le jeune enfant. Rémission après
traitement intermittent par fortes doses
de prédnisolone.
Schweiz. med. Wschr. 7 mars 1959, 89,
n° 10, 255 - 259 (Bibliographie).

STEINER B.

Un problème immuno-hématologique, l'hé-

mosidérose pulmonaire essentielle,
Arch. Dis. Child. oct. 1954, 29, n° 147,
391 - 397, (bibliographie).

STEINER B.

A lepkürtas értéke az essentialis pulmonalis haemosiderosis Kezelésében.
Belorw. Arch. 1957, 10, 1

STEINER B. et BAKHAUZ R.

Serologiai vizsgálatok essentialis pulmonalis haemohaemosiderosisban.
Gyermekegyogy, 1957; 8, 86

TAIT G.B., CONIDAN M.

Idiopathic pulmon ary haemosiderosis.
Thorax, 1952, 7, 302-304

TAYLOR H.E. et STRONG G.F.

L'hémosidérose pulmonaire dans le rétrécissement mitral.
Ann. Int. Med. janvier 1955, 42, n° 1,
26 - 35, 5 figures (bibliographie).

TOSCANO F. et PEDRINAZZI R.C.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique
Minerva med. 20 oct. 1957, 9, n° 42,
1163 - 1177, 8 figures (bibliographie).
(résumé français).

WAGNER K.

Isolierte progrediante Lungenliamosiderose, Beitrag zur differential diagnose hypochromer anamien.
Medizinische, 1955, 3, 117

WALDENSTROM J.

Relapsing diffuse pulmonary bleedings or hemosiderosis pulmonum-new clinical diagnosis.
Acta radiol. 1944, 25, 149 - 162

WALTON M. et WILLIMAS A.A.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique.

Brit. Med. Journ. 18 août 1951, n° 4728,
390 - 391 (bibliographie).

WEBER A. et BARTOK I.

Essentialis pulmonalis haemosiderosis
felnottkori esete.

Orvosi Hetilap. 1957, 98, 413

WEINGARTNER III.

L'hémosidérose idiopathique du poumon.

Fortschr. Geb. Röntgenstr., oct. 1957,
87, n° 4, 482 - 487 - (bibliographie).
(résumé français).

WEITZMAN D. et HUSAIN O.A.N.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique

danş un rétrécissement mitral. Rela-
tion d'un cas avec nécrose des artério-
les pulmonaires.

Brit. Journ. Tub. oct. 1952, 46, n° 4n
231 - 234 - (bibliographie).

WEISMAN W., WOLVIUS D. et VERLOOP M.C.

Hémosidérose pulmonaire idiopathique

Acta Med. scand., 3 septembre 1953, 146,
n° 5, 341 - 345, 1 figure - (biblio-
graphie).

WIGOD M.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique :
relation d'un cas chez un nourrisson,
avec anémie sévère.

New England Journ. Med., 8 septembre
1955, 253, n° 10, 413 - 416 - (biblio-
graphie).

WISSLER H.

Anemie bei idiopathischer brauner Lun-
gen induration durch Milz exstirpation

gebessert.

Ann. Paed. 1947, 169, 233.

WYLLIE W.Q., SHELDON W., BODIAN M. et
BARLOW A.

Idiopathic pulmonary hemosiderosis
(essential brown induration of the
lungs).

Quart. Med. 1948, 17, 25

WYNU WILLIAMS N. et YOUNG R.D.

Idiopathic pulmonary hémosiderosis
in an adult.

Thorax, 1956, 11, 101

ZOLLINGER H.U. et HEGGLIN R.

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique
en tant qu'une forme du purpura de
Schönlein-Henoch -

Schweiz. Med. Wschr., 3 mai 1958, 88
n° 18, 439 - 443, 15 figures - (Biblio-
graphie) - (texte allemand).

XXX

De l'hémosidérose pulmonaire idiopa-
thique.

Pédiatrie, 1956, 11, n° 5, 623 - 625
(voir Médecine infantile : Bibliogra-
phie).

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

